# CASOS CLÍNICOS

# Ameloblastoma periférico: un tumor poco frecuente

# Peripheral ameloblastoma: an uncommon tumor

María Jimena Fernández Tapia<sup>1</sup>, Lorena Flores<sup>2</sup>, Jimena Morgante<sup>3</sup>, Carolina Innocenti<sup>4</sup> y Emilce Rivarola<sup>5</sup>

# **RESUMEN**

El ameloblastoma es un tumor benigno poco frecuente que deriva del epitelio odontógeno. Se caracteriza por presentar un crecimiento lento y un comportamiento localmente invasor. Originalmente se reconocen tres variedades: ameloblastoma uniquístico, ameloblastoma sólido multiquístico y ameloblastoma extraóseo periférico. Este último se manifiesta como un tumor exofítico, indoloro, de superficie eritematosa, lisa, granular, papilar o verrugosa. El tratamiento recomendado es la extirpación quirúrgica

con márgenes de seguridad debido al riesgo de recidiva y la posibilidad de malignización. Se presenta el caso de un paciente con diagnóstico de ameloblastoma periférico.

**Palabras clave:** ameloblastoma, ameloblastoma periférico, tumores odontogénicos.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (4): 202-204

#### **ABSTRACT**

Ameloblastoma is a rare and benign tumor that develops from odontogenic epithelium. It is characterized by a slow growth and a locally invasive behavior. Originally, there are three subtypes of ameloblastoma: unicystic ameloblastoma, multicystic solid ameloblastoma and peripheral extraosseous ameloblastoma. The last one may be presented as painless exophytic tumor, with smooth, papillary or warty surface. The recommended treatment is the surgical

removal with safety margins due to the risk of recurrence and reports of malignancy. We present a patient with diagnosis of peripheral ameloblastoma.

**Key words:** ameloblastoma, peripheral ameloblastoma, odontogenic tumors.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (4): 202-204

- <sup>1</sup> Médica Residente de Dermatología de Tercer Año.
- <sup>2</sup> Jefa de Residentes de Dermatología, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Cuyo
- <sup>3</sup> Odontóloga
- <sup>4</sup> Médica Dermatopatóloga
- Doctora en Medicina, Médica Dermatóloga, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Cuyo Hospital Luis Lagomaggiore, Mendoza, Argentina

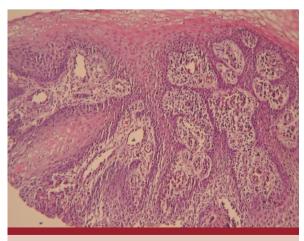
Contacto del autor: María Jimena Fernández Tapia E-mail: fernandeztapiamj@gmail.com Fecha de trabajo recibido: 6/03/2017 Fecha de trabajo aceptado: 29/6/2017 Conflicto de interés: las autoras declaran que no existen conflictos de interés.

#### CASO CLÍNICO

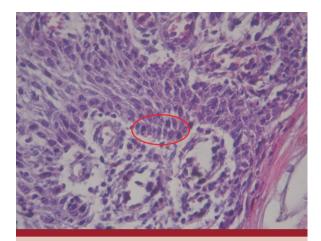
Paciente de sexo masculino de 14 años, con antecedente de colitis ulcerosa de un año de evolución en tratamiento con mesalazina durante los últimos 6 meses, que consultó por presentar una placa eritematosa de 1 cm de diámetro, de superficie lisa, duroelástica, de crecimiento progresivo y 8 meses de evolución (Foto 1). Era asintomática y se ubicaba en la encía vestibular a la altura del incisivo lateral superior derecho. El estudio radiográfico no mostró afectación del tejido óseo asociado a la lesión. Se realizó una biopsia incisional en la que se observaron islotes de epitelio odontógeno, acantósico, con células de citoplasma pálido e inversión de la polaridad de las células basales. En el estroma peritumoral se observaba una neoformación vascular e infiltrado inflamatorio mixto (Fotos 2 y 3). Con el diagnóstico de ameloblastoma periférico, se decidió realizar la extirpación completa de la lesión, con márgenes de resección de 2 mm. El paciente no ha presentado recidivas después de 2 años del tratamiento.



**FOTO 1:** Lesión eritematosa, de superficie lisa, ubicada en el incisivo lateral superior derecho.



**FOTO 2:** Islotes de epitelio odontógeno. En el estroma peritumoral, neoformación vascular e infiltrado inflamatorio (HyE, 50X).



**FOTO 3:** Células de citoplasma pálido con inversión de la polaridad a nivel basal (se señalan con un círculo rojo) (HyE, 400X).

# **COMENTARIOS**

El ameloblastoma es una neoplasia benigna poco frecuente que deriva del epitelio odontógeno, con células capaces de formar tejido dental<sup>1-6</sup>. Se propone que su patogenia radica en la activación de las células epiteliales del tejido adyacente al diente. Las posibles fuentes epiteliales incluyen células remanentes del proceso de odontogénesis, células basales del epitelio de los maxilares y restos celulares del esmalte dental<sup>2-5</sup>. Si bien no se reconocen factores desencadenantes ni estimulantes de la activación epitelial, algunos autores plantean las extracciones dentales o el trauma previo como posibles inductores<sup>3</sup>. Otros factores externos, como tóxicos o fármacos, no se han visto relacionados con la aparición de estos tumores.

El ameloblastoma representa el 1-13% de todos los tumores odontogénicos3,6, los cuales representan, a su vez, el 9% de todas las tumefacciones de la cavidad bucal<sup>6</sup>. Este tumor se caracteriza por un crecimiento lento y un comportamiento localmente invasor en la mayoría de los casos<sup>1,3,5-7</sup>. Originalmente se reconocen tres variedades: ameloblastoma uniquístico, sólido multiquístico y extraóseo periférico<sup>2,4</sup>. Algunos autores, como Navarro et ál.3, incluyen un cuarto subtipo conocido como ameloblastoma desmoplásico, determinado así por su histología. Este último representa la variedad más agresiva, con mayor índice de recidivas y mayor riesgo de malignización. La variedad más frecuente es el sólido multiquístico, el cual, al igual que el uniquístico, se caracteriza por la infiltración y destrucción del hueso adyacente3.

El ameloblastoma periférico (AP) representa la variedad menos frecuente (1-5%)<sup>2,4,8,9</sup>. Se lo conoce también como ameloblastoma extraóseo de los tejidos blandos, de la encía u originado en la mucosa<sup>9</sup>. La edad de presentación oscila entre los 30 y los 50

años<sup>2-6</sup>, lo cual difiere del paciente presentado, que tenía 14 años en el momento del diagnóstico. Clínicamente se manifiesta como un tumor eritematoso, exofítico, indoloro, de superficie lisa, granular, papilar o verrugosa<sup>4</sup>. Casi siempre es asintomático, como en el caso del paciente, pero en los estadios avanzados puede generar dolor (33%), tumefacción (75%), asimetría facial, movilidad dentaria, obstrucción nasal, epistaxis, trismo o compromiso del seno maxilar<sup>3,5</sup>. Suele ubicarse en la encía, en especial en la zona del canino o del premolar<sup>2,3,8</sup>.

A diferencia del resto de los ameloblastomas, la variedad extraósea en general no presenta un comportamiento localmente invasor y su tasa de recurrencia es baja<sup>2,4</sup>. Algunos autores describen que puede ser de hasta un 19%<sup>2</sup>. Esta frecuencia es baja en comparación con la registrada para el resto de los ameloblastomas, que puede alcanzar un 80-90% si los márgenes de extirpación no son los adecuados<sup>1-3</sup>.

Entre los diagnósticos diferenciales se incluyen el granuloma periférico de células gigantes, el granuloma piógeno, el fibroma periférico osificante, los papilomas o verrugas por HPV, el hemangioma central y el épulis<sup>3,9</sup>. En el estudio histológico se evidencian islotes de células de epitelio odontógeno inmersos en un estroma fibroso, lo que remeda la histología del carcinoma basocelular (CBC). Frente a esta similitud, algunos autores plantean la realización de inmunohistoquímica para arribar al diagnóstico de certeza<sup>4,9</sup>. El AP muestra citoqueratina

19 positiva y Ber-EP4 negativo, mientras que el CBC evidencia lo opuesto para estos marcadores<sup>4,9</sup>.

El tratamiento recomendado es la extirpación quirúrgica, aunque no existen márgenes de resección estandarizados<sup>3,4,9</sup>. En el caso del paciente analizado se realizó la resección completa de la lesión con márgenes de 2 mm y se confirmó la presencia de márgenes sin tumor en el estudio histopatológico.

El carcinoma ameloblástico representa el 1% de todos los tumores mandibulares y puede presentarse *de novo* o por transformación maligna de un ameloblastoma preexistente<sup>7,10</sup>. De acuerdo con Surya *et ál.*<sup>9</sup>, se conocen solo 6 casos de malignización de ameloblastomas periféricos.

Se comunica el caso de un paciente con una patología tumoral bucal poco frecuente en una edad de presentación atípica. Debido a la clínica y a la similitud con otras entidades, el estudio anatomopatológico resulta esencial para el diagnóstico. El AP debe sospecharse ante la presencia de un tumor o una placa eritematosa bien circunscripta y diferenciarse de patologías bucales, como el granuloma periférico de células gigantes, el granuloma piógeno, el épulis, los hemangiomas y las verrugas, entre otras. El tratamiento se basa en la extirpación quirúrgica, aunque no existen márgenes estandarizados de resección. Si bien el riesgo de recurrencia y malignización para esta variante es bajo, se recomienda el seguimiento a largo plazo.

### BIBLIOGRAFÍA

- Haq J, Siddiqui S, McGurk M. Argument for the conservative management of mandibular ameloblastomas. Br J Oral Maxillofac Surg 2016;54:1001-1005.
- Borrello R, Bettio E, Bacci C, Valente M, et ál. A conservative approach to a peripheral ameloblastoma. Case Rep Dent 2016;2016:8254571.
- Navarro DM. Ameloblastoma. Revisión de la literatura. Rev Cuba Estomatol 2009;46:48-61.
- Vanoven BJ, Parker NP, Petruzzelli GJ. Peripheral ameloblastoma of the maxilla: a case report and literature review. Am J Otolarynaol 2008:29:357-360.
- Perfecto DR. Ameloblastoma. Odontol Sanmarquina 2008; 11:32–34
- Torres Lagares D, Infante Cossío P, Hernández Guisado JM, Gutiérrez Pérez JL. Ameloblastoma mandibular. Revisión de la literatura y presentación de seis casos. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2005;10:231-238.

- Koukourakis GV, Miliadou A, Sotiropoulou-Lontou A. Ameloblastoma, a rare benign odontogenic tumour: An interesting tumour review targeting the role of radiation therapy. Clin Transl Oncol 2011;13:793-797.
- Goda H, Nakashiro K, Ogawa I, Takata T, et ál. Peripheral ameloblastoma with histologically low-grade malignant features of the buccal mucosa: A case report with immunohistochemical study and genetic analysis. Int J Clin Exp Pathol 2015;8:2085-2089.
- Surya V, Verma P, Amale K, Siwach P. A case of peripheral ameloblastoma of retromolar trigone: Histopathological and immunohistochemical profile. Contemp Clin Dent 2015;6:564-566.
- Kodati S, Majumdar S, Uppala D, Namana M. Ameloblastic Carcinoma: A report of three cases. J Clin Diagn Res 2016;10:23-25.